

Séance de travail

Mercredi 12 février 2003

Génétique et facteurs environnants dans le développement des muscles masticateurs (élevateurs)

Roland BENOÎT*

Les anomalies de développement des muscles masticateurs peuvent résulter d'une mutation génétique ou de perturbations dans les facteurs environnementaux ou nutritionnels. Elles peuvent être aussi le résultat de fonctions préférentielles d'un muscle ou d'un groupe de muscles.

Matériel et méthodes

Nous choisissons trois patients, en traitement orthodontique ou orthodontico-chirurgical, présentant des situations significatives. Ces patients sont à l'origine de documents provenant d'un scanner spiralé (Gombergh et Castro) qui fournit, à l'aide de trois logiciels, une analyse qualitative des structures osseuses, musculaires et des connexions musculo-aponévrotiques.

Une attention particulière est portée sur les territoires d'insertion de ces muscles sur le squelette : les connexions musculo-squelettiques (fig. 1). Ces zones d'insertion ont une origine commune par l'intermédiaire des cellules des crêtes neurales rhombencéphaliques R2, R3, R4 (fig. 2) dont la localisation et la différenciation dans l'espace sphéno-squamo-ramal sont sous le contrôle de facteurs de croissance.*

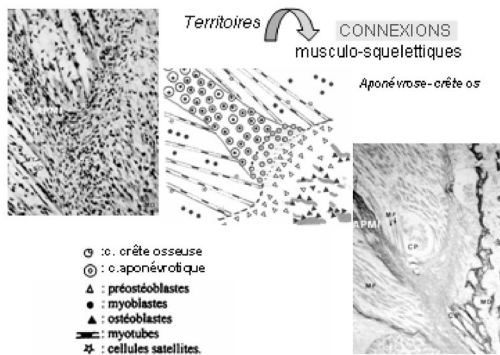


Fig. 1

* De l'Académie nationale de chirurgie dentaire.

Gènes maîtres et conjonctif intra et extra-musculaire : formation

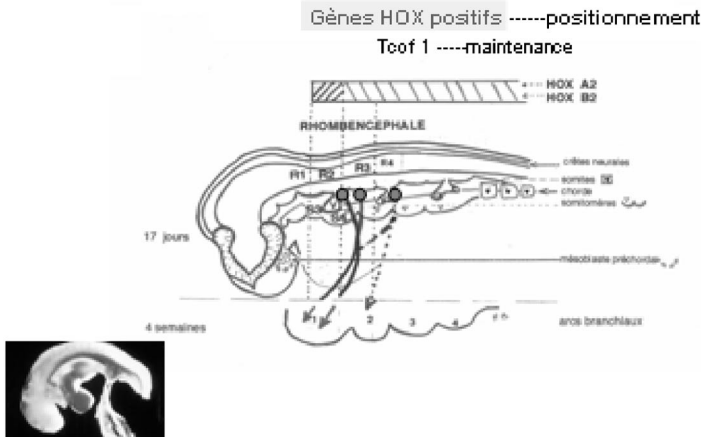


Fig. 2

1^{er} sujet. Fracture du condyle gauche. Importance des facteurs environnants.

Une fracture du condyle gauche non décelée à l'âge de 18 mois chez la jeune patiente s'est consolidée en position anormale (fig. 3).

Déplacement du condyle fracturé



Fig. 3

À l'âge de 8 ans, un examen des structures osseuses et musculaires au scanner 3D met en évidence des asymétries des muscles masticateurs et des développements différentiels des connexions. Dans l'espace gauche, on observe une régulation tissulaire à l'intérieur de ce territoire : le temporal ancré sur l'apophyse coronoïde plus longue (fig. 4) a suppléé le masséter hypodéveloppé.

La croissance asymétrique des connexions permet de réguler les fonctions

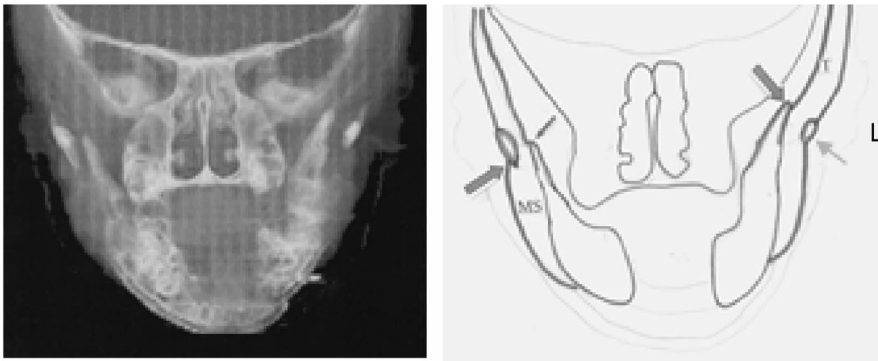


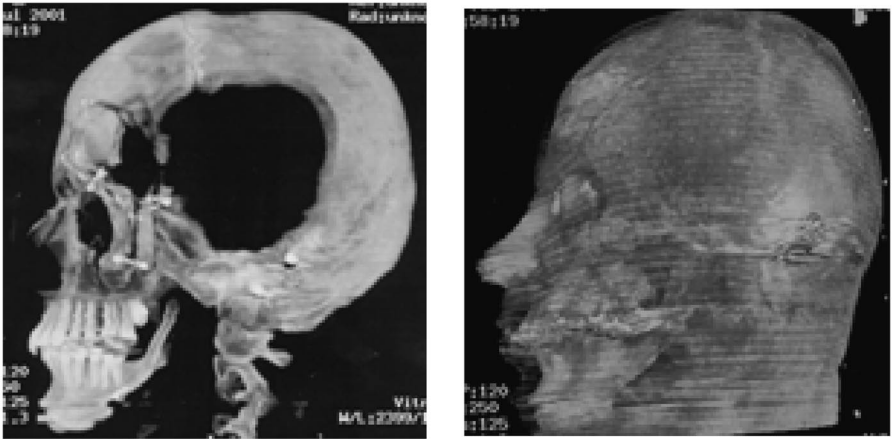
Fig. 4

Si les plans superficiels droit et gauche sont asymétriques, les ptérygoïdiens médiaux apparaissent puissants et symétriques pour assurer les mouvements de diduction et de propulsion, le ptérygoïdien latéral gauche étant atrophié avec réduction de l'attache musculo-squelettique de l'aile externe ptérygoïdienne.

L'examen qualitatif des connexions musculo-squelettiques nous signale un réaménagement de la croissance et de la fonction musculaire.

2° sujet. Dysostose oto-mandibulaire unilatérale. Mutation génique.

Ce patient de 14 ans est affecté d'une dysostose oto-mandibulaire. Une première intervention chirurgicale a mis en place une greffe costale tendant à recréer une branche montante gauche. D'autres interventions ont concerné la zone fronto-orbito-malaire ; notons que la zone sphénoïdale est aussi impliquée (fig 5.).



Grefte chondro-costale

Fig. 5

Une nouvelle chirurgie plastique étant prévue, les documents, au scanner 3D, sont destinés à aider le praticien dans son intervention..

L'observation, des muscles du côté droit, montre un temporal, un masséter et un ptérygoïdien médial anatomiquement reconnaissables et normalement positionnés (fig. 6).

Muscle masséter et temporal normaux

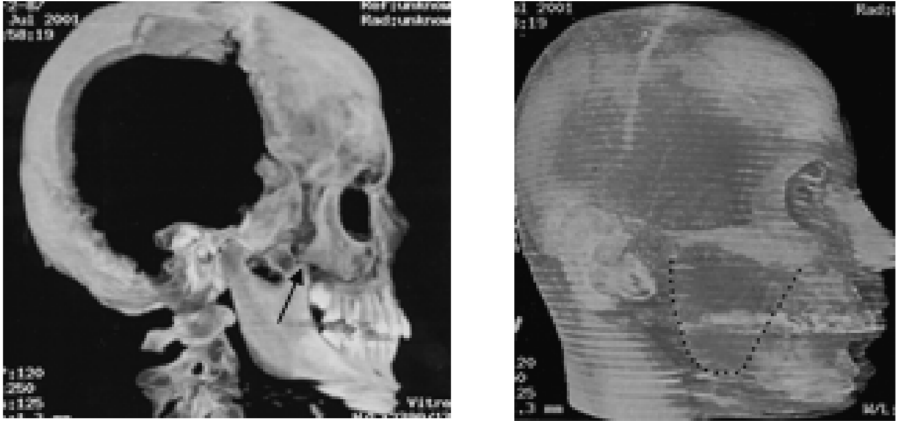


Fig. 6

Par contre, l'espace musculaire opposé sphéno-squamo-ramal est occupé par un tissu lâche non structuré et manifestant une augmentation volumétrique (fig. 7).

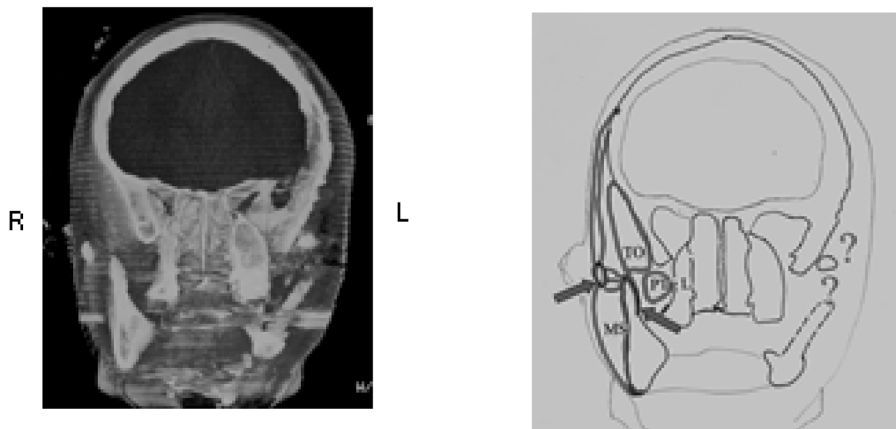


Fig. 7

Cette dysmorphose est dominante autosomique, d'expression variable et asymétrique suivant le cas considéré (fig. 8).

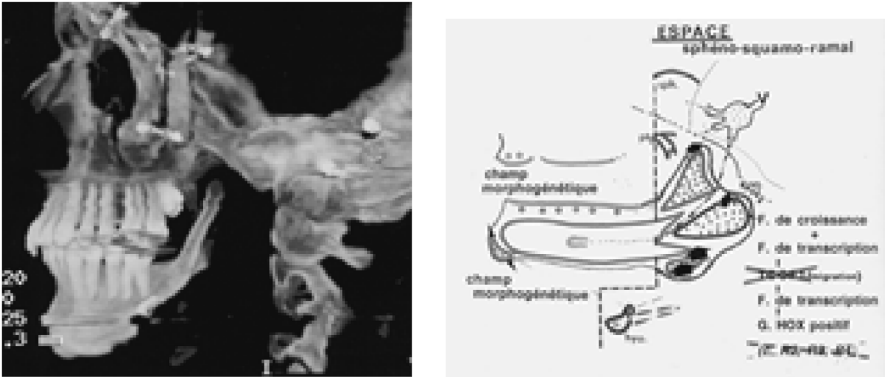


Fig. 8

Le gène est localisé sur le chromosome 5 en 5q3.2 et q3.3.1 ; il s'agit de l'inactivation du gène TCOF1 codant pour une protéine de transcription.

Expérimentalement, chez la souris, l'analyse histologique des tissus révèle une apoptose massive des cellules des crêtes neurales au niveau rhombomérique R2, R3, R4 (voir fig. 2).

Ces cellules sont normalement à l'origine des tendons et aponévroses musculaires, ainsi que des crêtes osseuses sur lesquelles elles s'insèrent.

Ainsi, chez cette patiente l'atteinte musculaire est indissociable de ses attaches et peut s'expliquer aujourd'hui par l'intermédiaire de la génétique moléculaire lors du développement embryonnaire.

3° sujet. Dysplasie oto-mandibulaire bilatérale. Anomalies géniques.

Cette patiente de 18 ans est en traitement orthodontique préchirurgical.

Plusieurs interventions chirurgicales à 8 ans et à 11 ans ont traité une ankylose temporo-mandibulaire gauche et réalisé une greffe chondro-costale droite.

Les observations au scanner 3D permettent de relever des anomalies qualitatives (fig. 9 et 10) des premières vertèbres, des atteintes de l'ATM et du conduit auditif osseux. et des différents plans musculaires.

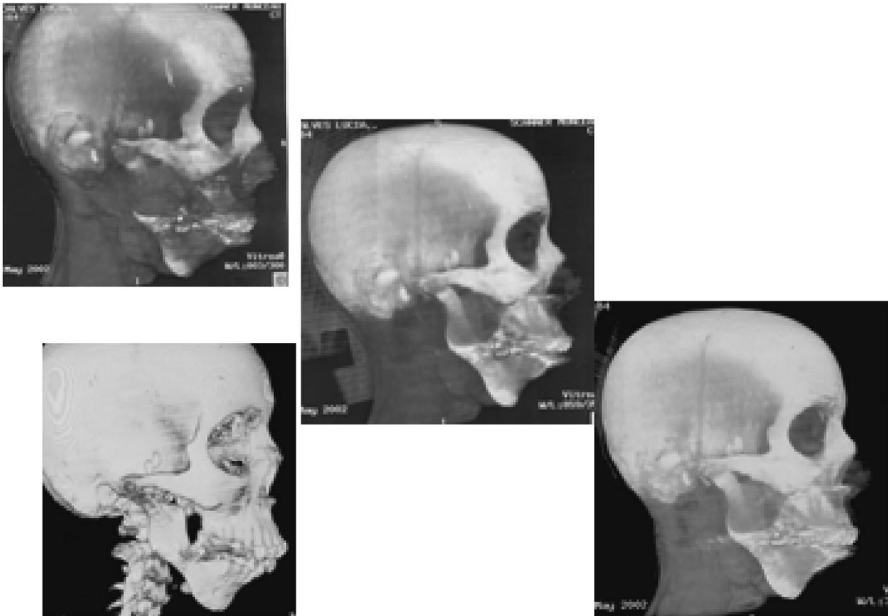
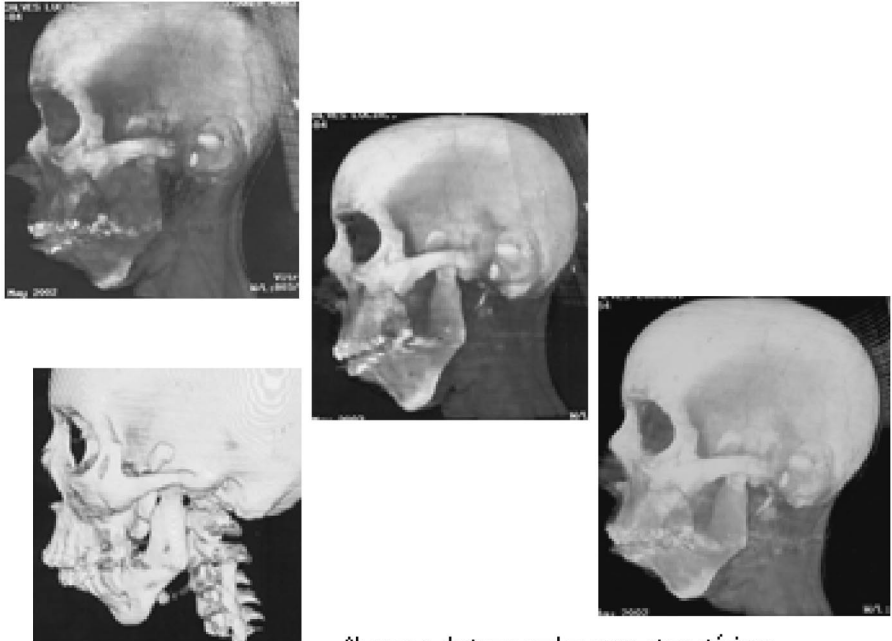


Fig. 9



Absence du temporal moyen et postérieur

Fig. 10

Les observations révèlent la présence bilatérale de sésamoïdes entre l'arcade zygomatique et l'écaille du temporal. En outre, elles mettent en évidence l'absence des muscles temporaux moyen et profond de chaque côté, les absences des connexions musculo-squelettiques du ptérygoïdien latéral sur les condyles ainsi que l'absence bilatérale des apophyses coronoides. On peut noter, en outre un menton fuyant et des échancrures prégoniaques.

Ces anomalies qualitatives permettent de diagnostiquer une microsomie hémifaciale (MHF) bilatérale. Notons que la cause de la MHF est toujours inconnue.

CONCLUSION

Dans un examen qualitatif au scanner 3D, l'observation de la relation os-muscle au niveau des connexions musculo-squelettiques permet de reconnaître la présence ou l'absence de tissus musculaires et osseux ainsi que leur croissance. La fonction du

muscle concerné peut être appréciée. Elle permet finalement de dégager la responsabilité génétique de celle des facteurs environnementaux.

BIBLIOGRAPHIE

1. BENOÎT R. Biologie du développement. Génétique cranio-faciale. J. Edgewise 2001. **44**, 9-41.
2. BENOÎT R. Ontogenèse et génétique des muscles masticateurs. J. Edgewise 2002. **45**, 63-97.
3. CHARRIER JB, BENNACEUR S., COULY G. Microsomies hémifaciales. Approche embryologique et clinique. Ann Chir Plast Ésth 2001. **46** : 385-399.
4. LE DOUARIN N. Des chimères, des clones et des gènes. Éd O Jacob, 2000.
5. MONTOYA P., LÉBOUCQ N., BIGORRE M. Imagerie des dysplasies oto-mandibulaires. Ann Chir Plast Ésth 2001. **46** : 424-446.